

# Síndrome de Sturge-Weber tratado con láser de colorante pulsado

*Sturge-Weber syndrome treated with 589 nm Pulsed Dye Laser*

Ana Milena Montes<sup>1</sup>, Ana Milena Toro<sup>2</sup>, María Isabel Arredondo<sup>3</sup>, Juan Esteban Arroyave<sup>3</sup>, Luz Adriana Vásquez<sup>3</sup>, Verónica Molina<sup>4</sup>.

1. Médica, residente de primer año de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia
2. Médica dermatóloga, Clínica Universitaria Bolivariana, Medellín, Colombia
3. Médico dermatólogo, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia
4. Médica dermatóloga Hospital Pablo Tobón Uribe; profesora titular, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

## Correspondencia:

Ana Milena Montes

Email: anamontesg@gmail.com

Recibido: 5 de mayo de 2010.

Aceptado: 26 de julio 2010.

No se reportan conflictos de intereses.

## Resumen

El síndrome de Sturge-Weber es un trastorno neurocutáneo congénito, esporádico, que se manifiesta con malformación capilar facial, angiomas leptomenígeos y angiomas coroideos que predisponen a glaucoma. Para el manejo de la malformación capilar facial, el láser de colorante pulsado es el que ha demostrado mayor eficacia.

Presentamos el caso de una niña con síndrome de Sturge-Weber, tratada con láser de colorante pulsado, con muy buenos resultados estéticos.

**PALABRAS CLAVE:** síndrome de Sturge Weber; láser de colorante pulsado; malformación capilar.

## Summary

The Sturge-Weber syndrome is a sporadic, congenital, neurocutaneous disorder. Its clinical manifestations include facial capillary malformation, leptomeningeal angioma, and angiomatous choroidal lesions in the eye predisposing to glaucoma. For facial capillary malformation treatment, pulsed dye laser has shown to be the most efficient way of dealing with it.

We report a Sturge-Weber syndrome case treated with pulsed dye laser with excellent cosmetic results.

**KEY WORDS:** Sturge-Weber syndrome; pulsed dye laser; capillary malformation.

## Caso clínico

Se trata de una niña de 2 meses de vida que fue llevada a consulta por su madre porque desde el nacimiento presentaba una mancha en la cara, sin ningún otro tipo de sintomatología.

En el examen físico se observó una mácula eritemato-violácea en el lado derecho de la cara que comprometía la primera y la segunda rama del nervio trigémino, asociada con leve hipertrofia del labio superior del mismo lado y sin ningún otro hallazgo clínico (FIGURA 1).

Con el diagnóstico de “mancha en vino de oporto” se solicitó que se le practicara resonancia magnética, evaluación por neurología infantil y oftalmología para descartar compromiso ocular y leptomenígeo. Un mes después, antes de practicarse la resonancia magnética y de que fuera evaluada por los otros especialistas, empezó a presentar desvío ocular y cefálico izquierdo, temblor de miembro superior y pierna izquierda de pocos segundos de duración, motivo por el cual fue hospitalizada. Se le hizo una resonancia magnética con la cual se demostró el compromiso leptomenígeo; además, fue evaluada por



**FIGURA 1** Mácula eritemato-violácea que compromete la primera y la segunda rama del nervio trigémino, con leve hipertrofia del labio superior del mismo lado.



**FIGURA 2.** Luego de 4 sesiones con láser de colorante pulsado (PDL).

el servicio de oftalmología pediátrica donde decidieron practicar ecografía ocular que demostró agrandamiento del globo ocular secundario a glaucoma congénito.

Para el manejo de las convulsiones le iniciaron tratamiento con carbamazepina y fenitoína; también, le practicaron corrección quirúrgica del glaucoma y la tonometría ocular de control fue normal. Actualmente, la niña se encuentra en manejo interdisciplinario por los servicios de neurología y de oftalmología infantil.

En cuanto a la malformación capilar facial, se inició tratamiento con láser de colorante pulsado con impulsos de 7, 8 y 9 julios, y anchos de pulso de 0,5, 2 y 6 ms. Hasta el momento lleva cuatro sesiones con muy buenos resultados estéticos (**FIGURA 2**).

## Discusión

El síndrome de Sturge-Weber, o angiomasia encéfalo-trigémino, es el más frecuente de los trastornos neurocutáneos congénitos con predominio de anomalías vasculares<sup>1</sup>. Aparece de manera esporádica, ocurre, aproximadamente, en 1 de cada 50.000 nacimientos y afecta ambos sexos por igual<sup>2</sup>.

En su forma completa se manifiesta con malformación capilar facial (mancha en vino de oporto), angiomasia leptomenígea y angiomas coroides que predisponen a glaucoma. Se han reportado formas parciales con compromiso leptomenígea y de los vasos de la coroides, en ausencia de compromiso cutáneo, facial y ocular sin hallazgos leptomenígeos, o compromiso facial y leptomenígea en ausencia de compromiso ocular. Sin embargo, algunos autores consideran que sólo cuando hay compromiso de estos tres órganos se considera un síndrome de Sturge-Weber<sup>3</sup>.

La etiología del síndrome de Sturge-Weber permanece

desconocida. No se han identificado patrones de herencia. Algunos autores creen que la enfermedad es mediada por una mutación genética en el cromosoma 22, la cual produce un desarrollo anómalo del lecho vascular primitivo durante las primeras fases de la vascularización cerebral; sin embargo, esto no se ha confirmado<sup>4</sup>.

Su curso clínico es variable, algunos niños experimentan convulsiones intratables, retardo mental y episodios de isquemia cerebral transitoria, por lo que puede convertirse en una entidad de alto impacto personal y social<sup>5</sup>.

En cuanto a la malformación capilar cutánea, el riesgo de que se asocie al síndrome de Sturge-Weber está determinado por la distribución de la mancha en vino de oporto. Dos grandes estudios de pacientes con este tipo de malformaciones han demostrado que el síndrome de Sturge-Weber ocurre casi exclusivamente en pacientes cuya malformación capilar se localiza en la distribución de la primera rama del nervio trigémino, aunque el glaucoma se ha observado ocasionalmente cuando hay compromiso del párpado inferior. No obstante, existen reportes de compromiso de la segunda rama del nervio trigémino y compromiso leptomenígea o glaucoma.

La incidencia global del compromiso ocular o del sistema nervioso central en pacientes con malformaciones vasculares localizadas en la rama 1 y 2 del nervio trigémino es de 8%, aproximadamente, pero aumenta considerablemente cuando hay compromiso de múltiples dermatomas (rama 1, 2 y 3 del nervio trigémino) o cuando hay malformaciones bilaterales, con lo cual llega a presentarse hasta en el 24% de los casos.

La malformación capilar facial está presente desde el nacimiento y puede asociarse a hipertrofia gingival, como en el caso de nuestra paciente. Algunos pacientes presentan una dentición acelerada y, si hay compromiso

de la rama 2 del nervio trigémino puede existir hipertrofia del maxilar<sup>6</sup>. Las malformaciones vasculares leptomeníngicas rara vez están localizadas en la proximidad de la malformación capilar facial; éstas se localizan con mayor frecuencia en el lóbulo occipital, seguido por el lóbulo temporal y el parietal.

Del 75% al 90% de los niños con síndrome de Sturge-Weber desarrollan convulsiones parciales en los tres primeros años de vida, pero la mayoría de estudios no han demostrado que el inicio temprano de las convulsiones indique un peor pronóstico. Sólo la mitad de estos pacientes logran un buen control de las convulsiones con los medicamentos, los demás pueden desarrollar una epilepsia intratable.

Otros hallazgos comunes en este tipo de pacientes son: cefalea, 40% a 60%; retardo mental y retraso en el desarrollo, 50% a 83%; glaucoma, 30% a 70%; hemianopsia, 40% a 45%, y hemiparesia, 25% a 60%. En un estudio reciente realizado por Pascual-Castroviejo *et al.*, encontraron que el inicio temprano de las convulsiones, la pobre respuesta al tratamiento médico, el compromiso cerebral bilateral y las lesiones graves unilaterales eran indicativos de mal pronóstico<sup>7</sup>.

El enfoque del niño que nace con una mancha en vino de oporto en la distribución del nervio trigémino debe ser interdisciplinario e incluir un estudio completo de imágenes diagnósticas, tales como ecografía ocular, tomografía computadorizada y resonancia magnética cerebral. En ocasiones, los angiomas leptomeníngicos no aparecen en la infancia temprana y los estudios longitudinales no han podido definir cuál es la edad óptima para la realización de dichos exámenes. La tomografía computarizada es útil para la evaluación de las calcificaciones cerebrales; sin embargo, la resonancia magnética con contraste es el método de elección para la evaluación completa de estos pacientes<sup>8</sup>.

En cuanto a la malformación capilar facial, el curso es progresivo con crecimiento y oscurecimiento de la lesión en proporción al crecimiento del niño, y aparición de áreas nodulares en la edad adulta que causan significativa desfiguración cosmética. Esto genera importantes consecuencias psicosociales. Por lo tanto, el tratamiento debe estar dirigido a evitar la progresión y la evolución natural de dichas lesiones y, por consiguiente, a mejorar su calidad de vida.

El tratamiento de elección de la malformación capilar facial es el láser de colorante pulsado (*pulsed dye laser*,

PDL). La tasa de respuesta es variable, dependiendo de los parámetros utilizados, el tiempo de evolución de la lesión y el número de sesiones realizadas. Se ha reportado el tratamiento con otros tipos de láser vascular, como el KTP 532 nm y el Nd YAG 1064 nm; este último se puede usar de forma combinada con el láser de colorante pulsado para mejorar los resultados<sup>9-10</sup>.

En conclusión, presentamos un caso representativo de una niña con síndrome de Sturge-Weber, en manejo interdisciplinario con los servicios de neurología y oftalmología; destacamos el tratamiento de su malformación capilar facial con láser de colorante pulsado, con buenos resultados estéticos, con el fin de evitar la progresión de dicha lesión y sus consecuencias futuras en el aspecto psicosocial, y mejorar la calidad de vida.

## Referencias

1. Fernández CO, Gómez A, Sardiñaz N. Síndrome de Sturge-Weber. Rev Cubana Pediatr. 1999;71:153-9.
2. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: A review. Pediatr Neurol. 2004;30:303-10.
3. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II. Associated syndromes. J Am Acad Dermatol. 2007;56:541-64.
4. Redondo P. Vascular malformations (I). Concept, classification, pathogenesis and clinical features. Actas Dermosifiliogr. 2007; 98:141-58.
5. Rodríguez-Díaz E, De Unamuno P. El síndrome de Sturge-Weber. Med Cín. (Barc) 1993;101:18-9.
6. Comi AM. Advances in Sturge-Weber syndrome. Curr Opin Neurol. 2006;19:124-8.
7. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velázquez-Fragua R, Viaño J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. Can J Neurol Sci. 2008;35:301-7.
8. Samra J, Portillo G, Argueta W. Enfermedad de Sturge-Weber. Presentación de caso y revisión del tema: diagnóstico y tratamiento basado en medicina por evidencia. Revista Hondureña de Pediatría. 2004;24:20.
9. Stier MF, Glick SA, Hirsch RJ. Laser treatment of pediatric vascular lesions: Port wine stains and hemangiomas. J Am Acad Dermatol. 2008;58:261-85.
10. Hennedige AA, Quaba AA, Al-Nakib K. Sturge-Weber syndrome and dermatomal facial port-wine stains: incidence, association with glaucoma, and pulsed tunable dye laser treatment effectiveness. Plast Reconstr Surg. 2008;121:1173-80.